

**Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 20 декабря  
2012 г. № 1236н**

**"Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям  
при болезни Виллебранда"**

В соответствии со статьей 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, № 48, ст. 6724; 2012, № 26, ст. 3442, 3446) приказываю:

Утвердить стандарт специализированной медицинской помощи детям при болезни Виллебранда согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Зарегистрировано в Минюсте РФ 18 февраля 2013 г.  
Регистрационный № 27169

**Стандарт**  
**специализированной медицинской помощи детям при болезни Виллебранда**

Категория возрастная: дети

Пол: любой

Фаза: плановое стационарное обследование и лечение

Стадия: любая

Осложнение: вне зависимости от осложнений

Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: стационарно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средние сроки лечения (количество дней): 9

Код по МКБ X\*(1)

Нозологические единицы      D68.0      Болезнь Виллебранда

**1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния**

<b>Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста</b>			
<b>Код медицинской услуги</b>	<b>Наименование медицинской услуги</b>	<b>Усредненный показатель частоты предоставления*(2)</b>	<b>Усредненный показатель кратности применения</b>

V01.001.001	Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога первичный	0,3	1
V01.003.001	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный	0,05	1
V01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	1	1
V01.010.001	Прием (осмотр, консультация) врача-детского хирурга первичный	0,2	1
V01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,2	1
V01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	0,4	1
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1	1
V01.043.001	Прием (осмотр, консультация) врача-сердечно-сосудистого хирурга первичный	0,05	1
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога-ортопеда первичный	0,05	1
V01.064.003	Прием (осмотр, консультация) врача- стоматолога детского первичный	0,1	1
V01.067.001	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога-хирурга первичный	0,1	1
V02.069.001	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,1	1

### Лабораторные методы исследования

A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	1	1
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	1
A09.05.076	Исследование уровня ферритина в крови	0,5	1
A09.05.187	Определение активности фактора IX в сыворотке крови	0,5	1
A09.05.188	Определение активности фактора VIII в сыворотке крови	1	1
A09.05.220	Исследование уровня антигена фактора Виллебранда	1	1
A12.05.005	Определение основных групп крови (A, B, 0)	0,8	1
A12.05.006	Определение резус-принадлежности	0,8	1
A12.05.007	Определение подгруппы и других групп крови меньшего значения A-1, A-2, D, Cc, E, Kell, Duffy	0,8	1
A12.05.011	Исследование железосвязывающей способности сыворотки	1	1
A12.05.015	Исследование времени кровотечения	1	1
A12.05.016	Исследование свойств сгустка крови	0,1	1
A12.05.017	Исследование агрегации тромбоцитов	1	1
A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме	1	1

A12.05.028	Определение тромбинового времени в крови	1	1
A12.05.035	Исследование активности и свойств фактора Виллебранда в крови	1	1
A12.05.035.002	Анализ мультимеров фактора Виллебранда в плазме крови	0,1	1
A12.05.035.003	Коллагенсвязывающий тест	0,1	1
A12.05.035.004	Специфический тест способности фактора Виллебранда связывать фактор VIII крови	0,01	1
A12.05.039	Определение времени свертывания плазмы крови, активированного каолином и (или) кефалином	1	1
A12.05.049	Определение активности ингибиторов к фактору VIII в плазме крови	0,01	1
A12.05.054	Исследование адгезии тромбоцитов	1	1
A12.06.011	Проведение реакции Вассермана (RW)	0,1	1
A26.06.034	Определение антител классов М, G (IgG, IgM) к вирусу гепатита А (Hepatitis A virus) в крови	1	1
A26.06.036	Определение антигена к вирусу гепатита В (HBsAg Hepatitis B virus) в крови	1	1
A26.06.041	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусному гепатиту С (Hepatitis C virus) в крови	1	1
A26.06.043	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу гепатита D (Hepatitis D	0,01	1

	virus) в крови		
A26.06.044	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу гепатита E (Hepatitis E virus) в крови	0,01	1
A26.06.048	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови	1	1
A26.06.049	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови	1	1
A26.06.063	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к парвовирусу В19 (Parvovirus B19) в крови	0,1	1
В03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
В03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
В03.016.006	Анализ мочи общий	1	1
<b>Инструментальные методы исследования</b>			
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,01	1
A03.18.001	Толстокишечная эндоскопия	0,01	1
A03.19.002	Ректороманоскопия	0,01	1
A04.04.001	Ультразвуковое исследование сустава	0,02	1
A04.12.002	Ультразвуковая доплерография сосудов	0,01	1

	(артерий и вен) верхних конечностей		
A04.12.002.001	Ультразвуковая доплерография сосудов (артерий и вен) нижних конечностей	0,01	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	1
A04.20.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков трансабдоминальное	0,2	2
A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевыводящих путей	1	1
A04.30.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	1	1
A05.04.001	Магнитно-резонансная томография суставов (один сустав)	0,01	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.14.001	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости	0,01	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,01	0,5
A06.03.002.003	Спиральная компьютерная томография головы	0,01	0,5
A06.04.003	Рентгенография локтевого сустава	0,01	0,5
A06.04.005	Рентгенография коленного сустава	0,02	0,5
A06.04.012	Рентгенография голеностопного сустава	0,02	0,5
A06.04.017.001	Спиральная компьютерная томография сустава	0,05	0,5

## 2. Медицинские услуги для лечения заболевания, состояния и контроля за лечением

<b>Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B01.001.002	Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога повторный	0,2	2
B01.003.002	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом повторный	0,5	1
B01.005.003	Ежедневный осмотр врачом-гематологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	8
B01.010.002	Прием (осмотр, консультация) врача-детского хирурга повторный	0,2	1
B01.020.005	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный	0,2	1
B01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный	0,1	1
B01.043.002	Прием (осмотр, консультация) врача-сердечно-сосудистого хирурга повторный	0,05	3
B01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога-ортопеда повторный	0,05	2
B01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,5	2

B01.064.004	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского повторный	0,1	2
B01.067.002	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога-хирурга повторный	0,1	2
B02.069.002	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,1	3
<b>Лабораторные методы исследования</b>			
A09.05.076	Исследование уровня ферритина в крови	1	1
A09.05.188	Определение активности фактора VIII в сыворотке крови	0,05	11
A09.05.220	Исследование уровня антигена фактора Виллебранда	0,05	11
A12.05.011	Исследование железосвязывающей способности сыворотки	0,1	1
A12.05.015	Исследование времени кровотечения	0,05	1
A12.05.016	Исследование свойств сгустка крови	0,05	3
A12.05.017	Исследование агрегации тромбоцитов	0,1	5
A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме	0,1	1
A12.05.028	Определение тромбинового времени в крови	0,1	1
A12.05.035	Исследование активности и свойств фактора Виллебранда в крови	0,05	11
A12.05.035.002	Анализ мультимеров фактора Виллебранда в плазме крови	0,05	1

A12.05.035.003	Коллагенсвязывающий тест	0,05	1
A12.05.035.004	Специфический тест способности фактора Виллебранда связывать фактор VIII крови	0,005	1
A12.05.039	Определение времени свертывания плазмы крови, активированного каолином и (или) кефалином	0,1	1
A12.05.054	Исследование адгезии тромбоцитов	0,05	4
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,2	1
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,2	1
V03.016.006	Анализ мочи общий	0,2	1
<b>Инструментальные методы исследования</b>			
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,01	1
A03.18.001	Толстокишечная эндоскопия	0,01	1
A03.19.002	Ректороманоскопия	0,01	1
A04.04.001	Ультразвуковое исследование сустава	0,01	1
A04.12.002	Ультразвуковая доплерография сосудов (артерий и вен) верхних конечностей	0,01	1
A04.12.002.001	Ультразвуковая доплерография сосудов (артерий и вен) нижних конечностей	0,01	1
A04.20.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков трансабдоминальное	0,05	2
A04.30.003	Ультразвуковое исследование брюшинного пространства	1	1

A05.14.001	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости	0,01	1
A06.04.017.001	Спиральная компьютерная томография сустава	0,01	0,5
<b>Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения</b>			
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,05	1
A03.18.001	Толстокишечная эндоскопия	0,05	1
A03.19.002	Ректороманоскопия	0,05	1
A11.04.004	Внутрисуставное введение лекарственных препаратов	0,01	3
A11.12.001	Катетеризация подключичной и других центральных вен	0,05	1
A16.04.002	Терапевтическая аспирация содержимого сустава	0,01	3
B01.003.004	Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение)	0,5	2
<b>Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации</b>			
A13.29.003	Психологическая адаптация	0,05	1
A13.29.007	Психологическая коррекция	0,05	1
A17.03.006	Воздействие токами ультравысокой частоты при костной патологии	0,01	9
A17.03.007	Воздействие магнитными полями при костной патологии	0,01	9
A17.29.003	Введение лекарственных препаратов	0,01	9

	методом электрофореза при неуточненных заболеваниях		
A17.30.017	Воздействие электрическим полем ультравысокой частоты (ЭП УВЧ)	0,01	9
A17.30.018	Воздействие электромагнитным излучением дециметрового диапазона (ДМВ)	0,01	9
A17.30.019.001	Воздействие магнитными полями при заболеваниях мышц	0,01	9
A19.04.001	Лечебная физкультура при заболеваниях и травмах суставов	0,05	7
A19.05.001	Лечебная физкультура при заболеваниях системы органов кроветворения и крови	0,3	7
A22.04.002	Воздействие ультразвуком при заболеваниях суставов	0,01	9

### 3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых доз

Код	Анатомо-терапевтическо-химическая классификация	Наименование лекарственного препарата*(3)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД*(4)	СКД*(5)
B02AA	Аминокислоты		0,2			
		Аминокапроновая кислота		мг	5000	45000
		Транексамовая кислота		мг	1000	9000

B02BD	Факторы свертывания крови		0,95			
		Фактор свертывания крови VIII+Фактор Виллебранда		ME	1000	9000
B02BX	Другие системные гемостатики		0,3			
		Этамзилат		мг	750	6750
B03AA	Пероральные препараты двухвалентного железа		0,2			
		Железа сульфат		мг	100	900
B03AB	Пероральные препараты трехвалентного железа		0,2			
		Железа [III] гидроксид полимальтозат		мг	100	900
B03AC	Парентеральные препараты трехвалентного железа		0,1			
		Железа [III] гидроксида сахарозный комплекс		мг	2700	24300
G03AA	Гестагены и эстрогены, фиксированные комбинации		0,2			
		Дезогестрел + Этинилэстрадиол		Тер. Доз.	1	9
G03FA	Гестагены и эстрогены, фиксированные комбинации		0,2			

		Диеногест + Этинилэстрадиол		Тер. Доз.	1	9
Н01ВА	Вазопрессин и его аналоги		0,05			
		Десмопрессин		мкг	9	81

#### 4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Вариант диеты с механическим и химическим щажением	0,05	9
Диетическая терапия при заболеваниях кишечника (стол 3, 4, 4а, 4б, 4в, 4п)	0,05	9
Диетическая терапия при заболеваниях печени, желчевыводящих путей и поджелудочной железы (стол 5а, 5щ, 5л/ж, 5п)	0,05	9
Диетическая терапия при заболеваниях пищевода, желудка, двенадцатиперстной кишки (стол 1, 1а, 1б, 2а, 2, 5р)	0,05	9
Диетическая терапия при нормальном состоянии органов пищеварения и отсутствии показаний для назначения специализированной диеты (стол 15)	0,6	9
Сухая адаптированная молочная смесь для вскармливания детей с рождения	0,05	9
Основная лечебная диета (ОЛД)	0,15	9

\* (1) - Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра

\* (2) вероятность предоставления медицинских услуг или назначения лекарственных препаратов для медицинского применения (медицинских изделий), включенных в стандарт медицинской помощи, которая может принимать значения от 0 до 1, где 1 означает, что данное мероприятие проводится 100% пациентов, соответствующих данной модели, а цифры менее 1 - указанному в стандарте медицинской помощи проценту пациентов, имеющих соответствующие медицинские показания

\* (3) - международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата

\* (4) - средняя суточная доза

\* (5) - средняя курсовая доза

### **Примечания:**

1. Лекарственные препараты для медицинского применения, зарегистрированные на территории Российской Федерации, назначаются в соответствии с инструкцией по применению лекарственного препарата для медицинского применения и фармакотерапевтической группой по анатомо-терапевтической-химической классификации, рекомендованной Всемирной организацией здравоохранения, а также с учетом способа введения и применения лекарственного препарата. При назначении лекарственных препаратов для медицинского применения детям доза определяется с учетом массы тела, возраста в соответствии с инструкцией по применению лекарственного препарата для медицинского применения (п. 5 части 1 статьи 37 Федерального закона от 21.11. 2011 № 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 28.11.2011, № 48, ст. 6724; 25.06.2012, № 26, ст. 3442)).

2. Назначение и применение лекарственных препаратов для медицинского применения, медицинских изделий и специализированных продуктов лечебного питания, не входящих в стандарт медицинской помощи, допускаются в случае наличия медицинских показаний (индивидуальной непереносимости, по жизненным показаниям) по решению врачебной комиссии (часть 5 статьи 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, № 48, ст. 6724; 2012, № 26, ст. 3442, 3446)).